

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

---

ANNÉE 1958

THÈSE

N° 169

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PAR

**Jacques, Louis, Henri ANDRIEU**

*Interne des Hôpitaux de la Région de Paris*

Né le 28 Décembre 1930 à NOIZAY (I.-&-L.)

---

*présentée et soutenue publiquement le*

---

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE  
D'UNE VARIÉTÉ RARE  
DE REIN POLYKYSTIQUE  
DU NOUVEAU-NÉ

---

Président : Monsieur JULIEN MARIE (Professeur)

---

D. P. TAIB

8, Rue Casimir - Delavigne  
PARIS - VI\*

1958



FACULTE DE MEDECINE DE PARIS

--

Année 1958

N°

T H E S E

pour le

DOCTORAT EN MEDECINE

(Diplôme d'Etat)

par

Jacques, Louis, Henri ANDRIEU

Interne des Hôpitaux de la Région de Paris

né le 28 décembre 1930 à Noizay (I. & L.)

--

Présentée et soutenue publiquement  
le

--



CONTRIBUTION A L'ETUDE

D'UNE VARIETE RARE DE REIN POLYKYSTIQUE  
DU NOUVEAU-NE

--

Président : Monsieur JULIEN MARIE (Professeur)

--

D.P. TAIB  
8, rue Casimir Delavigne  
PARIS  
1958.



## PROFESSEURS HONORAIRES

MM. BENARD, BROcq, CADENAT, CHABROL, CHAMPY,  
CHEVALLIER, CHEVASSU, DEBRE, DELBET, DONZELOT,  
GASTINEL, GUILLAIN, HALPHEN, HARVIER, HAZARD,  
HEUYER, LAROCHE G., LAUBRY, LEMAITRE, LEVY-SOLAL,  
LHERMITTE, LIAN, LOEPER, MARION, MATHIEU, MOCQUOT,  
MONDOR, MONOD, MULON, OLIVIER, OMBREDANNE, STROHL,  
TANON, VELTER.

DOYEN ..... Léon BINET  
Membre de l'Institut  
ASSEsSEUR ..... Jean VERNE

### I.- PROFESSEURS

MM.

|                                                    |   |                              |
|----------------------------------------------------|---|------------------------------|
| Anatomie .....                                     |   | CORDIER                      |
| Anatomie pathologique .....                        |   | DELARUE                      |
| Bactériologie .....                                |   | FASQUELLE                    |
| Biologie app. à l'Education phys.<br>et aux Sports | } | CHAILLET-BERT                |
| Biologie Médicale .....                            |   | FAUVERT                      |
| Cancérologie méd., sociale .....                   |   | BERNARD J.                   |
| Carcinologie .....                                 |   | REDON                        |
| Chimie Méd. ....                                   |   | JAYLE                        |
| Clinique Chir. ....                                | { | Hôtel-Dieu ..... MENEGAUX    |
|                                                    | { | Salpêtrière ..... MOULONGUET |
|                                                    | { | Cochin ..... QUENU           |
|                                                    | { | Beaujon ..... SICARD         |
| Clinique Chir. cardio-vasculaire .....             |   | G. d'ALLAINES                |
| Clinique Chir. réparatrice et<br>orthop.           | } | MERLE d'AUBIGNE              |
| Clinique de Cardiologie .....                      |   | MOUQUIN                      |
| Clinique Chir. infantile et<br>d'orthop.           | } | FEVRE                        |
| Clinique Chir. pleuro-pulm. ....                   |   | MATHEY                       |
| Clinique de la Tuberculose .....                   |   | BERNARD Et.                  |
| Clinique de neuro-chir. ....                       |   | PETIT-DUTAILLIS              |
| Clinique de Puéricult. ....                        |   | LELONG                       |
| Clinique des maladies cutanées<br>et syphilitiques | } | DEGOS                        |
| Clinique des mal. du sang .....                    |   | MARCHAL                      |
| Clinique mal. du système nerv. ....                |   | ALAJOUANINE                  |
| Clinique des maladies des enf. ....                |   | CATHALA                      |
| Clinique des maladies infectieuses .....           |   | MOLLARET                     |

|                                                           |                   |
|-----------------------------------------------------------|-------------------|
| Clinique des Maladies mentales et de l'encéphale          | } DELAY           |
| Clinique du diabète sucré et des maladies de la nutrition | } BOULIN          |
| Clinique gynécologique                                    | FUNCK-BRENTANO    |
|                                                           | { BARIETY         |
| Cliniques Médicales                                       | { JUSTIN-BESANÇON |
|                                                           | { MOREAU          |
|                                                           | { de GENNES       |
| Clinique Méd.hydro-climat.thérap.                         | DEBRAY            |
| Clinique médicale propédeutique                           | { PASTEUR-VALLERY |
|                                                           | { RADOT           |
|                                                           | { LANTUEJOUL      |
| Cliniques obstétricales                                   | { VARANGOT        |
|                                                           | { LACOMME         |
| Clinique ophtalmologique                                  | RENARD            |
| Clinique oto-rhino-laryngologique                         | AUBIN             |
| Clinique psychiatrique infantile                          | MICHAUX           |
| Clinique rhumatologique                                   | COSTE             |
| Clinique stomatologique                                   | DECHAUME          |
| Clinique urologique                                       | FEY               |
| Embryologie                                               | GIROUD.           |
| Génétique                                                 | LAMY              |
| Histoire de la Méd. et de la Chir.                        | SOULIE            |
| Histologie                                                | VERNE             |
| Hygiène et Clinique lère Enfance                          | TURPIN            |
| Hygiène et Méd. Préventive                                | JOANNON           |
| Médecine du Travail                                       | DESOILLE          |
| Médecine Légale                                           | PIEDELIEVRE       |
| Parasitologie et hist.nat.Méd.                            | GALLIARD          |
| Pathologie chirurgicale                                   | COUVELAIRE        |
| Pathologie exotique                                       | LAVIER            |
| Path. expérimentale et comparée                           | LENEGRE           |
| Path. Hum. et Immun. exp.                                 | MERKLEN           |
| Pathologie médicale                                       | DECOURT           |
| Path. et Thérapeut. générales                             | GARCIN            |
| Pédiatrie sociale                                         | JULIEN MARIE      |
| Pharmacologie et matière méd.                             | CHEYMOL           |
| Physico-chimie méd.                                       | N...              |
| Physiologie                                               | BINET             |
| Physique médicale                                         | DOGNON            |
| Problèmes alimentaires (ch.t.pers.)                       | HAMBURGER         |
| Radiologie médicale                                       | DESGREZ           |
| Technique chirurgicale                                    | PATEL             |
| Thérapeutique                                             | BROUET            |
| Thérapeutique chirurgicale                                | SENEQUE           |
| Thérapeutique médicale                                    | LEMAIRE           |

II.- PROFESSEURS SANS CHAIRE  
MAITRES DE CONFERENCES-AGREGES ET AGREGES

| MM.           |                 | MM.           |                  |
|---------------|-----------------|---------------|------------------|
| Anatomie      | { CABROL        |               | { DUBOST         |
|               | { DEBEYRE       |               | { FAUREL         |
|               | { DELMAS        |               | { FLABEAU        |
|               | { OLIVIER G.    |               | { GERMAIN        |
|               | { Melle GAU-    | Pat. chir.    | { GOSSET         |
| Ana.Path.     | { THIER V.      |               | { LAURENCE       |
|               | { BUSSER        |               | { LORTAT-JACOB   |
|               | { COUYGOU       |               | { OLIVIER (Cl.)  |
| Bactério-}    | { CHRISTOL      |               | { POILLIEUX      |
| logie }       | { NEVOT         |               | { THOMERET       |
| Biol. Méd.    | { BOURLIERE     |               | { VERNE (J.M.)   |
| Chimie méd.   | { ETTORI        | Pat.expéri-   | { MAURICE        |
|               | { POLONOVSKI J. | ment.         | { LOEPER         |
| Dermato-syph. | { DUPERRAT      |               | { BOUVIER        |
| Embryologie   | { TUCHMANN      |               | { BOUDIN         |
| Histologie    | { COUJARD       |               | { BRICAIRE       |
|               | { N.            |               | { BRISSAUD       |
| Hydrologie    | { CORNET        |               | { CASTAIGNE      |
| Hygiène       | { BOYER         |               | { CONTE          |
|               | { DEPARIS       |               | { DEROT          |
| Mal.infect.   | { BASTIN        | Path.Med.     | { DOMART         |
| Médecine}     | { DEROBERT      |               | { LAMOTTE        |
| légale et }   | { GAULTIER      |               | { LAROCHE        |
| du Trav.)     | { HADENGUE      |               | { MACREZ         |
| Neurochir.    | { DAVID         |               | { MILLIEZ        |
| Neurologie    | { LHERMITTE     |               | { PEQUIGNOT      |
|               | { GRASSET       |               | { PERRAULT       |
|               | { LE LORIER     |               | { RAMBERT        |
| Obstétrique   | { LEPAGE        |               | { ROYER          |
|               | { MERGER        |               | { THIEFFRY       |
|               | { MORIN         |               | { TURIAF         |
|               | { RAVINA        |               | { WOLFROMM       |
|               | { ROBEY         |               | { POLONOVSKI Cl. |
| Ophtal-}      | { BEEGEAT       | Pédiatrie     | { MOZZICONACCI   |
| mologie }     | { DESVIGNES     |               | { JOSEPH         |
| Orthopédie    | { JUDET         | Pharmacol.    | { Melle LEVY     |
| Oto-rhino-}   | { AUBRY         |               | { BARGETON       |
| laryngol. }   | { MADURO        | Physiol.      | { DEJOURS        |
| Parasito.     | { ERUMPT        |               | { PARROT         |
| Parasito.col. | { CHABAUD       | Physique }    | { DJOURNO        |
|               | { ABOULKER      | Médicale }    | { GOUGEROT       |
|               | { BARCAT        | Pneumo-phtis. | { KREIS          |
| Pat. chir.    | { BAUMANN       | Psychiatrie   | { BARUK          |
|               | { CAUCHOIX      |               | { PICHOT         |

| MM.           |                        | MM.        |           |
|---------------|------------------------|------------|-----------|
| Psych.infant. | N...                   | Urologie   | KUSS      |
| Rhumatologie  | DELBARRE               | Thérapeut. | CHASSAGNE |
| Stomato.      | { CHAPUT Mme<br>CERNEA |            |           |

III.- PROFESSEURS HONORAIRES  
ET AGREGES RAPPELES A L'EXERCICE  
pour le Service des Examens

M. LE LORIER.

IV.- PROFESSEURS SANS CHAIRE ET  
AGREGES CHARGES DE COURS DE CLINIQUE ANNEXE  
A TITRE PERMANENT

| MM.        |                                                   | MM.           |                                    |
|------------|---------------------------------------------------|---------------|------------------------------------|
| Clin.Chir. | { AMELINE<br>HUGUIER<br>LEGER<br>PADOVANI<br>ROUX | Urologie      | N...                               |
|            |                                                   | Clinique Méd. | { DREYFUS<br>HAGUENAU<br>KOURILSKY |
| Clinique)  | { ECALLE                                          |               |                                    |
| obstét.)   | { MAYER                                           |               |                                    |
| Clin.opht. | OFFRET                                            |               |                                    |

Secrétaire de la Faculté M. MOREL  
Secrétaire-Adjoint Melle CHAINTREUIL

Bibliothécaire en Chef Dr HAHN  
Conservateur Melle GOICHON  
Bibliothécaires { Melles DUMAITRE  
LE NOIR  
LAURENT  
QUIEVREUX

Par délibération en date du 9 décembre 1798,  
l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les  
dissertations qui lui seront présentées, doivent  
être considérées comme propres à leurs auteurs  
et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation  
ni improbation.

A mon Père, à ma Mère

A ma Femme

A mes Enfants



Digitized by the Internet Archive  
in 2026

A Monsieur le Professeur JULIEN MARIE

Professeur de Pédiatrie Sociale à la  
Faculté de Médecine de Paris  
Chevalier de la Légion d'Honneur

Je le remercie de m'avoir fait  
l'honneur de bien vouloir  
présider ma thèse.

A mon Maître le Docteur DIRIART

dans le service duquel il me  
fut donné d'observer ce cas.

A Monsieur le Docteur ISIDOR

à qui j'adresse ma gratitude  
pour l'aide éclairée qu'il  
m'apporta dans l'étude  
anatomo-pathologique.

A mon Ami, le Docteur POIJOL

dont l'érudition me fut précieuse  
dans l'élaboration de cette  
thèse.

A mon Maître, Monsieur le Docteur SABOURAUD

A mes anciens Maîtres des Hôpitaux de Paris  
et de la Région de Paris.

CONTRIBUTION A L'ETUDE  
D'UNE VARIETE RARE DE REIN POLYKYSTIQUE  
DU NOUVEAU-NE

- :-



## INTRODUCTION

-:-

Nous rapportons ici un cas de rein polykystique du nouveau-né provenant uniquement de la dilatation des tubes collecteurs. Certains l'ont appelé "rein éponge du nouveau-né" pour l'opposer au rein polykystique habituel (Sanchez - Lucas). Nous préférons cependant, au début de ces pages, éviter ce terme qui a priori suggère des analogies avec le rein éponge de l'adulte. Nous verrons plus loin que ce rapprochement nous semble d'ailleurs justifié.

Ce type de rein tire son intérêt :

- de sa rareté : peu de cas en ont été décrits.

- du tout jeune âge de l'enfant : l'examen anatomo-pathologique a ici d'autant plus de valeur que les lésions initiales n'ont pas eu le temps d'être remaniées,

- mais aussi des problèmes pathogéniques qu'il soulève.

-:-

## HISTOIRE CLINIQUE

-:-

Un enfant, âgé de 2 jours, est hospitalisé dans le service du Dr Diriarth le 1er octobre. Accouché par le siège, il a crié immédiatement mais a fait secondairement une apnée ayant nécessité une réanimation d'1/4 d'heure.

L'examen est totalement négatif sauf au niveau de l'abdomen où l'on palpe deux masses symétriques, de la taille d'un poing d'adulte, évoquant le diagnostic de rein polykystique. L'enfant meurt deux jours après son entrée.

La grossesse fut normale (pas de notion d'embryopathie, ni de foetopathie).

On ne notait aucun antécédent urinaire chez le père et la mère.

Les 3 autres enfants étaient en bonne santé. Il nous fut malheureusement impossible de faire des urographies intra-veineuses aux parents et enfants.

## EXAMEN ANATOMO-PATHOLOGIQUE

L'autopsie découvrait 2 énormes reins, pesant chacun 180 g. Leur surface était lisse, sans reste de lobulation foetale, de couleur pâle, grisâtre. Leur forme était ovoïde.

La capsule n'adhérait pas et sur une coupe sagittale, il était impossible de distin-

guer corticale et médullaire. Pas de pyramide visible, et l'on était en présence d'une surface occupée d'une façon homogène par une infinité de petits kystes lui conférant un aspect spongieux.

Ces kystes étaient disposés radiairement, allongés suivant un axe allant du bassinets à la région sous-corticale, presque parallèles les uns aux autres et ne s'écartant qu'en fin de course, sous la capsule, pour réaliser un aspect en éventail. Les plus petits de ces kystes siégeaient à la périphérie ; en allant vers le centre, leur taille augmentait pour atteindre près des calices quelques millimètres de diamètre. Ces cavités ne contenaient aucun produit de sécrétion et étaient séparées par un réseau arachnéen de fines cloisons. Les bassinets étaient macroscopiquement normaux.

Dès lors, deux caractères définissent déjà ce rein :

- l'uniformité des lésions,
- la petite taille des kystes à disposition radiaire,

par opposition au rein polykystique classique où :

- les kystes sont de taille et de topographie variables : tantôt diffusés à tout le rein, tantôt prédominant à un pôle, avec entre eux des zones de parenchyme sain.
- Les kystes sont plus gros, certains atteignant souvent plusieurs centimètres de diamètre, de disposition non radiaire, en général arrondis et souvent remplis d'un produit de sécrétion d'aspect colloïde, plus ou moins teinté de rouge.

Par ailleurs, à la coupe du foie, on notait déjà un inhabituel développement des canaux biliaires.

Quant au pancréas et aux poumons, ils semblaient normaux, notion qui fut confirmée par l'examen histologique.

Celui-ci, pour les reins, porta sur de grands fragments prélevés en différents points des 2 reins et sur des coupes totales, en vue d'une étude topographique.

Sur les coupes fragmentaires, on se rend compte, dès le faible grossissement, que le parenchyme rénal est en effet presque uniquement formé de kystes s'étendant des calices aux zones sous-capsulaires. Leur lumière est bordée par un épithélium dont les éléments, disposés toujours sur une seule assise, sont de forme cubique. Leur cytoplasme est clair, leur noyau arrondi, central. Certains de ces kystes sont ovoïdes. D'autres sont beaucoup plus allongés que larges, partant de la zone juxta-calicielle, pour finir enxculs-de-sac dans la région sous-capsulaire. La plupart semblent fermés. Certains, cependant, s'ouvrent à plein canal dans le bassinet. Celui-ci, sur les coupes totales, paraît hautement anormal et seuls, son volume, sa forme permettent de le reconnaître des kystes, car son épithélium est identique, de type bellinien.

Tous ces kystes sont séparés les uns des autres par des tractus conjonctifs d'une extrême ténuité. Sous la capsule, on trouve toutefois, entre l'extrémité de ces kystes de type bellinien, de rares glomérules dont la structure est normale, certains cependant légèrement atrophiques. Aucun ne pré-

sente de distension kystique. Leur capsule et leur flocculus sont indemnes de fibrose.

Enfin, semblent exister dans cette zone, quelques tubes urinifères très indifférenciés, ébauches probables de segments intermédiaires et de tubes contournés.

On note, en outre, certains caractères négatifs :

- l'absence de contenu intrakystique,
- l'absence de modifications du tissu interstitiel : aucune réaction inflammatoire, aucune zone de fibrose, n'est visible.
- l'absence de gouttelettes muco-protéiques à l'intérieur de l'épithélium, ou dans la lumière des kystes.

Deux caractères histologiques essentiels définissent donc ce rein :

- la dilatation et l'élongation des tubes collecteurs qui ont envahi les reins, qui sont à l'origine exclusive des kystes, certains de ces kystes étant ouverts dans le bassinnet,
- l'inhibition de développement des autres fragments des tubes urinifères mais aussi l'intégrité des quelques glomérules visibles.

Tous éléments opposant ce rein au rein polykystique habituel du nouveau-né, où les kystes sont de différentes origines (glomérulaires - sous-glomérulaires - tubulaires) et où selon Lambert, les kystes seraient fermés.

Au niveau du foie, les fragments prélevés

ne permettent de se faire qu'une idée assez incomplète de l'anomalie dysgénétique dont il est atteint. Toutefois l'examen histologique confirme l'hyperplasie canaliculaire. Cette hyperplasie est surtout marquée au niveau des espaces portes d'où diffuse, dans les lobes, le réseau des canaux biliaires qui se divisent, se ramifient, s'anastomosent.

Le parenchyme est grossièrement normal avec toutefois, d'importants foyers de nécrose de type ischémique dont le mécanisme ne peut être précisé en raison de l'exiguité des fragments prélevés. Peut-être s'agit-il d'anomalie ou de thrombose segmentaire du réseau artériel.

## LES AUTRES CAS SEMBLABLES

-:-

Nous n'en avons retrouvé que peu dans la littérature médicale.

- Potter, dans une statistique de cinquante cas, classe les reins polykystiques du nouveau-né en quatre catégories :

1 - reins polykystiques classiques avec kystes glomérulaires et tubulaires ;

2 - reins polykystiques avec kystes d'origine purement glomérulaire (cas de Roos) ;

3 - reins polykystiques avec réaction du tissu interstitiel, développement intra-rénal de cartilage et de cellules sanguines immatures.

4 - et dernière catégorie, les kystes dûs à une élongation et à une dilatation des tubes collecteurs, dont il cite cinq cas.

C'est dans ce dernier groupe qu'entre le cas que nous avons décrit.

Pour Potter, la polykystose du foie existerait toujours dans cette variété.

Plus détaillée est l'étude du cas décrit par Sanchez-Lucas, qu'il oppose à un rein polykystique typique. Macroscopiquement, il est frappé par :

- la petitesse des kystes,

- l'uniformité de l'altération à la coupe, sans qu'existe la moindre parcelle de parenchyme plein.

microscopiquement :

Le tissu métanéphrotique lui apparaît plus altéré que dans le cas du rein polykystique banal : glomérules de morphologie normale mais d'une grande rareté.

Par contre, les tubes collecteurs sont kystiques, ramifiés, bien que s'abouchant au niveau des papilles et ne s'oblitérant pas en aval des kystes. Nulle part, n'existe d'image de kyste lymphatique, contrairement au rein polykystique.

C'est à ce rein que l'auteur espagnol donne le nom de rein éponge.

Or, ce terme suppose un rapprochement avec le rein éponge de l'adulte qui est actuellement mieux connu au point de vue histologique grâce à l'étude princeps de Ricci et Cacchi, à celles plus récentes de Mulvaney et Collins, Hogness et Burnell.

Il s'agit chez l'adulte d'un rein à kystes de topographie purement médullaire, conférant aux pyramides un aspect spongieux. Les kystes sont formés, comme chez le nouveau-né, aux dépens de tubes belliniens et tous les intermédiaires existent sous forme d'expansions diverticulaires, entre tubes collecteurs normaux et kystes fermés.

La corticale, par contre, est pratiquement dépourvue d'anomalie (glomérules - tubes contournés - anses de Henlé - segments intermédiaires normaux). Néanmoins elle est mince et les colonnes de Bertin sont étranglées entre les pyramides (Ricci et Cacchi).

Le tissu connectif est quelque peu modifié : dans la médullaire, conjonctif interstitiel très abondant (autour des kystes) - dans la corticale, nids d'éléments inflammatoires bien circonscrits.

Nous voyons donc que chez l'adulte, le rein éponge correspond à la même unité histologique que celle vue dans le rein du nouveau-né : le kyste bellinien, de petit volume, conférant à la zone de parenchyme atteint, un aspect spongieux.

Mais, ces deux reins diffèrent par l'extension du processus pathologique :

- chez le nouveau-né, diffusion à tout le rein, avec impossibilité de vie extra-utérine ;
- chez l'adulte, extension aux seules pyramides, donc processus compatible avec la vie.

Y a-t-il donc une relation entre ces deux reins ? C'est ce que semble suggérer l'existence de cas intermédiaires comme celui décrit par Smith et Graham.

Il s'agit d'un enfant de 9 ans, mort dans un tableau d'urémie. A l'autopsie on constate l'existence d'un rein éponge bilatéral avec microkystes de la médullaire. Celle-ci a envahi presque totalement le rein, le cortex n'atteignant plus que 2 à 3 millimètres d'épaisseur.

Aucun des glomérules n'est proprement kystique, mais certains sont remaniés : quelques uns plus larges que normalement, d'autres rétractés, comme étranglés par le développement d'une fibrose périphérique.

Il semble donc que nous ayons ici le chaînon entre le rein du nouveau-né et le rein éponge de l'adulte : entre ces trois reins, la différence n'est que quantitative.

1 - Au maximum : extension des kystes belliniens à tout le parenchyme. La vie est impossible. La corticale n'est visible que microscopiquement sous forme de quelques glomérules et de quelques segments intermédiaires et tubes contournés mal différenciés : c'est le rein éponge du nouveau-né.

2 - A un moindre degré : corticale et médullaire sont visibles. La médullaire est tout entière occupée par les kystes belliniens. Mais la corticale est extrêmement étroite, réduite à une bande tassée contre la capsule par l'hyperplasie du tissu médullaire. La vie extra-utérine est possible mais l'individu mourra tôt : c'est le rein éponge de l'enfant.

3 - Enfin, cas le moins grave où, là encore, la médullaire est occupée par les kystes. La corticale est plus mince que normalement, mais cependant beaucoup plus large que dans le cas précédent. L'anomalie est compatible avec une longue vie. Elle sera découverte lors d'une urographie, faite pour une hématurie ou une pyurie : c'est le rein éponge de l'adulte.

Quant aux réactions inflammatoires décrites chez l'adulte et chez l'enfant, on comprend qu'elles n'existent pas chez le nouveau-né.

Il s'agit probablement de phénomènes secondaires (comme en témoigne d'ailleurs leur discrétion) qui n'ont pas eu le temps d'apparaître chez le nouveau-né, d'où l'intérêt de l'examen histologique à cet âge.

PATHOGENIE DU REIN EPONGE  
DU NOUVEAU-NE

-:-

Avant de voir les différentes hypothèses qui furent émises, nous ferons un bref rappel embryologique. Le rein définitif est constitué par l'union du metanephros au bourgeon urétéral. Ce dernier, né du canal de Wolf, va donner deux diverticules, l'un dirigé vers le haut correspond au pôle supérieur, l'autre dirigé vers le bas au pôle inférieur du bassinnet. A partir de ce moment, le blastème métanéphrogène se condense autour du bassinnet. Celui-ci va donner, sur toute sa surface, naissance à une série de tubes ramifiés de 1<sup>er</sup>, 2<sup>ème</sup>, 3<sup>ème</sup>, etc.. ordres qui vont repousser devant eux le tissu métanéphrogène et isoler de petites coiffes métanéphrogènes. Chacune de ces coiffes va s'isoler sous forme de sphère qui se creusera d'une cavité qui sera la vésicule métanéphrotique. Chaque vésicule va s'allonger pour donner les différentes portions du tube urinifère et peu à peu ce tube s'ouvrira dans le tube collecteur. Ainsi se fait l'union entre metanephros et bourgeon urétéral. La formation de nouveaux tubes collecteurs se poursuit jusqu'à la naissance par les ramifications du bourgeon urétéral. On peut ainsi estimer à une vingtaine le nombre de générations qui se sont succédées et à chaque tube collecteur correspondra un tube urinifère. Telle est l'embryologie du rein.

Nous classerons les hypothèses émises en 4 catégories :

- théories inflammatoires
- théorie tumorale
- théories mécaniques
- et théorie de Beeson.

- Les Théories inflammatoires :

ne peuvent être totalement éliminées.

Virchow avait parlé de papillite qui serait à l'origine d'obstruction des tubes et d'apparition des kystes.

Ribbert suggérait, sans les préciser, des modifications inflammatoires, pendant la vie foetale, responsables d'un défaut d'union entre tubes collecteurs et tubes urinifères.

En fait, on ne retrouve, au niveau du tissu connectif, du rein éponge du nouveau-né, aucune réaction inflammatoire, aucune fibrose. De même, pas de notion d'infection pendant la vie intra-utérine. Mais est-ce là des arguments absolument décisifs ?

- La théorie tumorale :

fut défendue par Albrecht et Bracheman.

L'épithélium tubulaire aurait une tendance excessive à la croissance primaire. Le rein polykystique serait alors un hamartome avec un rapport altéré entre tissu épithélial surabondant et conjonctif normal.

- Les théories mécaniques :

sont celles qui font jouer un rôle à l'obstruction en aval, dans la genèse des kystes.

- Certains pensent à un phénomène acquis :

Ainsi Gouygou a décrit dans le rein éponge

de l'adulte des gouttelettes muco-protéiques qui seraient à l'origine de la transformation des tubes collecteurs en cordons pleins et, partant, de la formation de kystes.

Mais on ne comprend pas alors, pourquoi la dilatation kystique s'arrêterait brutalement à la limite des pyramides. Dans le rein éponge du nouveau-né, ces formations n'ont pas été retrouvées, ni par Potter, ni par Sanchez-Lucas, ni dans notre cas.

Pour Vermooten, la dilatation des tubes collecteurs serait peut-être due aussi à un facteur acquis, mais pendant la vie intra-utérine. Il rapporte le cas d'un fœtus préterme chez lequel il trouva des dépôts d'acide urique, au niveau des pyramides. Après la naissance, cet acide urique se dissoudrait dans l'urine et serait excrété mais les tubes seraient déjà détruits par le processus lithiasique. En fait, la lithiase semble bien, au contraire, être, tout au moins dans la vie extra-utérine, un phénomène secondaire puisque Ricci et Cacchi et même Vermooten ont suivi des reins éponges de l'adulte chez qui ils ont assisté à la formation de calculs.

- Les théories mécaniques congénitales sont essentiellement au nombre de deux :

- La théorie de Von Mutoch : La maladie kystique serait due à une mauvaise union ou un manque d'union entre tubes collecteurs et tubes urinifères. C'est par une théorie apparemment similaire que Roos explique son cas de rein polykystique à localisation purement corticale. Il trouve à son origine un défaut d'union entre tubules et glomérules. En fait, ceci ne peut pas s'expliquer embryologiquement puisque l'union entre les deux ébauches embryonnaires ne se fait pas entre tubule et glomérule mais entre tube collecteur et tube urinifère.

Cette théorie explique encore moins bien le cas du rein éponge du nouveau-né où les kystes se trouveraient alors en aval de l'obstruction !

- Plus plausible paraît la théorie de Mac Kenna et Kampmeier.

C'est celle qui est avancée par Ricci et Cacchi pour expliquer le rein éponge de l'adulte.

Elle résulte d'une étude de reins polykystiques d'embryons humains par des coupes serrées. Les auteurs décrivent 3 zones circonscrites dans le développement du rein : la "vestigial zone" - la "Provisional zone" - la "growth zone".

La lère génération de tubes urinifères constitue "la vestigial zone". Ces tubes ne s'unissent pas à la lère génération de tubes collecteurs et disparaissent sans laisser de trace.

La "Provisional zone" est constituée par les 3 générations suivantes de tubes métanéphrotiques. Ces tubes s'unissent aux générations correspondantes de tubes collecteurs, puis s'en séparent, pour constituer alors, vers le 3ème mois des vésicules métanéphrotiques fermées. Dans les semaines suivantes, ces vésicules vont normalement s'atrophier puis disparaître.

Les générations suivantes (de la 5ème à la 20ème) qui formeront le rein définitif se développent à la périphérie de la "provisional zone" et constituent la "growth zone".

Or dans le rein polykystique, Mac Kenna et Kampmeier ont observé, au lieu d'une atrophie progressive, un accroissement des vésicules

de la "provisional zone". Celles-ci , en se développant, comprimeraient les tubes collecteurs normaux et entraîneraient la formation de kystes en amont. Etant donné le siège paracentral de la "provisional zone", cette théorie semblerait pouvoir expliquer la formation de kystes aux dépens des tubes collecteurs. En fait, nous allons voir qu'un certain nombre d'arguments peut être opposé à ces théories mécaniques.

- Arguments expérimentaux :

Car on n'a pas pu expérimentalement provoquer par compression un rein polykystique.

Patterson et Tollens, séparément, cautérisent les papilles d'un rein de lapin et constatent d'abord une dilatation des tubules, puis une atrophie rapide du tissu épithélial avec, comme résultat, un petit rein ne ressemblant pas du tout au rein polykystique ou au rein éponge.

Hepler et Hinman ligaturent partiellement l'uretère d'un chien, observent le développement d'une hydronéphrose et de kystes des tubes collecteurs, processus hâté par la ligature partielle associée de l'artère rénale. Mais ils n'obtiennent jamais ni un rein polykystique habituel, ni des kystes des tubes collecteurs purs, sans hydronéphrose.

- Arguments histologiques :

- On n'a jamais pu retrouver de signes de sténose en aval des kystes et la compression exercée par les vésicules de la "provisional zone" n'a jamais été prouvée. Bien plus, dans notre rein éponge du nouveau-né, on voyait certains kystes ouverts, s'aboucher largement dans le bassinnet. Comment alors faire jouer un rôle à la compression ?

- L'aspect des kystes observé dans le rein éponge du nouveau-né est bien particulier. Il ne s'agit pas seulement d'une dilatation qui souffle en largeur les tubes collecteurs mais aussi d'une élongation de ceux-ci dont certains s'étirent jusque dans la région sous-capsulaire. La compression explique mal cette élongation.

- Enfin, si l'on admet la compression, il faut aussi admettre la formation d'urine qui ne pouvant être normalement excrétée, dilatera les tubes collecteurs. Or il semble bien que le rein ne fonctionne pas, pendant la vie intra-utérine, étant donné que l'agénésie de l'organe n'empêche pas le fœtus de se développer normalement jusqu'à la naissance (Brandt).

- Quant à l'extrême pauvreté des glomérules dans le rein éponge du nouveau-né, on voit mal comment les théories mécaniques pourraient l'expliquer.

Par contre, une théorie dysgénétique qui ne fait pas intervenir de phénomène mécanique semble plus apte à expliquer le rein éponge du nouveau-né. C'est la théorie de Beeson émise en 1933 et reprise en 1951 par Sanchez-Lucas.

#### - La Théorie de Beeson :

Beeson expliquait le rein polykystique, par une simple rareté du tissu métanéphrotique. En pareil cas, les tubes collecteurs restent à l'abandon et se divisent à l'extrême.

Cette théorie de la croissance primaire excessive du bourgeon urétéral semble apte à expliquer tous les caractères histologiques du rein éponge du nouveau-né :

- l'aspect kystique des tubes collecteurs, leur prolifération jusque sous la capsule, leur élongation,
- l'abouchement de certains des kystes dans le bassinot,
- et l'extrême rareté des glomérules.

De même au niveau du foie, une croissance primaire excessive du bourgeon hépatique expliquerait l'aspect du foie polykystique.

A quoi est due cette prolifération anormale du bourgeon urétéral ? Beeson pense que le phénomène premier est l'arrêt de développement du blastème métanéphrotique, lui que, dans le rein éponge du nouveau-né, nous voyons si atrophié. Et Sanchez-Lucas fait intervenir comme élément corrélateur, l'action régulatrice que jouerait le métanéphros sur le bourgeon urétéral.

L'action d'organisateur que joue le bourgeon urétéral sur le métanéphros est connue. Brandt en 1948, a démontré que, si le bourgeon urétéral croît jusqu'à atteindre le mésonephros, celui-ci au lieu de disparaître, se différencie en segments sécréteurs, comme le fait le métanéphros. De même, chez l'embryon de poulet, un tube neural transplanté à la place du bourgeon urétéral entraînera une différenciation normale du métanéphros.

Or l'organe induit peut souvent, à son tour, induire l'organisateur. Mlle Proschold en 1921 démontra l'action organisatrice de la lèvre blastoporale dorsale de *Triton cristatus* sur la région latéro-ventrale d'une gastrula de *Triton taeniatus*. Dans cette expérience, c'est donc le greffon qui est l'inducteur et le porte-greffe le

tissu induit. Mais le contraire peut avoir lieu et le greffon peut subir de la part du porte-greffe une induction différenciatrice. Pourquoi ne pas admettre le même phénomène pour le rein et ne pas penser que le métanéphros induit par le bourgeon urétéral organise en même temps ce dernier ?

C'est de cette harmonieuse interférence que naîtrait un rein normal où chacune des deux portions originelles orienterait, freinerait, guiderait le développement de l'autre.

Dans le rein éponge du nouveau-né, l'absence de métanéphros et par conséquent d'action organisatrice entraînerait cette prolifération du bourgeon urétéral. On n'est donc pas si loin de la théorie d'Albrecht pour qui le rein polykystique, considéré comme hamartome, était dû à un rapport perturbé entre épithélial et conjonctif. Cette théorie, du moins, soulignait la dysparallélisme entre deux portions constituantes du rein définitif.

Cette prolifération du bourgeon urétéral et cette agénésie du tissu métanéphrotique sont probablement sous la dépendance d'un facteur général, génétique comme semblent l'indiquer :

- l'association possible au rein polykystique d'autres anomalies : polykystose hépatique, pancréatique, voire pulmonaire, moins souvent, oreilles sans cartilage.

- les expériences de Bagg (1925) qui provoque des reins polykystiques par irradiation de l'abdomen d'une génération de souris : Il obtient ainsi dès les 3ème, 4ème générations, un certain pourcentage d'anomalies rénales : reins en fer à cheval - aplasies rénales - reins polykystiques.

Les reins polykystiques se transmettraient pour certains comme un facteur récessif. En tout cas, le rein éponge du nouveau-né est la seule variété de rein polykystique observée par Potter chez des frère et sœur, et semble être, de ce fait, le principal type de rein polykystique risquant de se reproduire fréquemment dans les générations suivantes.

## CONCLUSIONS

--

Nous avons décrit une forme très rare de rein polykystique du nouveau-né dont le substratum histologique est le kyste d'origine urété-

L'aspect macroscopique et microscopique de ce rein évoque immédiatement un rapprochement avec un rein actuellement à l'étude chez l'adulte : le rein éponge de l'adulte à kystes de topographie purement médullaire. Cette idée semble être renforcée par l'existence de reins éponges de l'enfant dont l'histologie est à mi-chemin entre le rein de l'adulte et le rein du nouveau-né.

Parmi les théories émises pour expliquer le rein polykystique, la plus applicable au rein éponge du nouveau-né semble être celle de Beeson : pas de compression à l'origine des kystes, mais un hyperdéveloppement du bourgeon urétéral dont les tubes collecteurs prolifèrent, se divisent, se dilatent jusqu'à la capsule du rein pour constituer les kystes.

Cette théorie explique par ailleurs l'ouverture de certains kystes dans les calices et l'aspect analogue de l'épithélium kystique et de l'épithélium du bassinet.

Cet aspect histologique va contre la théorie de Lambert qui définissait le rein polykystique du nouveau-né comme un rein à kystes fermés (contrairement à l'adulte) et expliquait

ainsi son caractère immédiatement fatal.  
Dans notre cas, la vie était impossible non  
pas du fait des kystes eux-mêmes qui s'ou-  
vraient dans le bassinnet, mais du fait de la  
quasi-agénésie du tissu métanéphrotique.

-:-

Vu :  
Le Président :  
signé : JULIEN MARIE

Vu :  
Le Doyen :  
signé : L. BINET

Vu et Permis d'Imprimer  
Le Recteur de l'Académie de Paris  
signé : Jean SARRAILH.

## SERMENT

-:-

En présence des Maîtres de cette Ecole, de mes chers Condisciples et devant l'effigie d'Hippocrate, je promets et je jure d'être fidèle aux lois de l'honneur et de la probité dans l'Exercice de la Médecine. Je donnerai mes soins gratuits à l'indigent et n'exigerai jamais un salaire au-dessus de mon travail. Admis dans l'intérieur des maisons, mes yeux ne verront pas ce qui s'y passe ; ma langue taira les secrets qui me seront confiés, et mon état ne servira pas à corrompre les mœurs ni à favoriser le crime. Respectueux et reconnaissant envers mes Maîtres, je rendrai à leurs enfants l'instruction que j'ai reçue de leurs pères.

Que les hommes m'accordent leur estime si je suis fidèle à mes promesses !

Que je sois couvert d'opprobre et méprisé de mes Confrères si j'y manque !

-:-



